

Title	後腹膜に発生したSolitary fibrous tumor の1例
Author(s)	田所, 央; 川口, 誠; 小池, 宏
Citation	泌尿器科紀要 (2010), 56(6): 311-314
Issue Date	2010-06
URL	http://hdl.handle.net/2433/122350
Right	許諾条件により本文は2011-07-01に公開
Type	Departmental Bulletin Paper
Textversion	publisher

後腹膜に発生した Solitary fibrous tumor の 1 例

田所 央¹, 川口 誠², 小池 宏¹¹新潟労災病院泌尿器科, ²新潟労災病院病理診断科

A CASE OF RETROPERITONEAL SOLITARY FIBROUS TUMOR

Akira TADOKORO¹, Makoto KAWAGUCHI² and Hiroshi KOIKE¹¹The Department of Urology, Labor Welfare Niigata Rousai Hospital²The Department of Pathology, Labor Welfare Niigata Rousai Hospital

A 96-year-old female visited our hospital with a complaint of right flank pain. She was under treatment for diabetes mellitus, hypertension and moderate renal dysfunction in the department of internal medicine. Computer tomographic (CT) scan showed a mass 12 cm in diameter compressing the right kidney and inferior vena cava. We diagnosed the right renal cyst. Eight weeks later, CT scan revealed a gradual increase of the mass. We punctured the tumor in order to reduce her complaint and investigate the tumor. Because contrast material could not be infused into the mass, needle biopsy was performed. Pathological examination revealed hypercellularity of spindle cells, that showed positive for CD34, vimentin, desmin and Mic-2, and negative for S100, α SMA, c-kit, AE1/3, p53 and bcl-2. The tumor was finally diagnosed as solitary fibrous tumor.

(Hinyokika Kyo 56 : 311-314, 2010)

Key words : Retroperitoneal tumor, SFT

緒 言

Solitary fibrous tumor (以下 SFT と略す) は、胸膜に好発する稀な軟部組織腫瘍である。1931年に Klemperer らが初めて報告し¹⁾, 1990年代に入り様々な臓器に発生した例が報告されるようになった。今回われわれは後腹膜に発生した SFT を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者 : 96歳, 女性

主訴 : 右腹部膨満感

既往歴 : 子宮体癌にて子宮全摘除術

現病歴 : 高血圧・糖尿病・軽度の腎機能障害のため当院内科を通院中に、右腹部の膨満感が続くため、2009年3月5日に CT 検査が行われた。CT で右後腹膜腔を占拠する大きな腫瘍を指摘されて、2009年3月19日に当科に紹介されて初診した。

初診時身体所見 : 身長 150 cm, 体重 47 kg. 発熱なし。両下肢に軽度の pitting edema あり。右季肋下に腫瘍を触れるが、圧痛は認めず。ADL は高齢ではあるものの自立していた。

血液検査所見 : BUN 18.4 mg/dl, Cre 1.32 mg/dl, TP 6.4 g/dl, Alb 3.7 g/dl, WBC 2,800/ μ l, Hb 11.9 g/dl, Hct 35.8%, CRP 0.0 mg/dl.

検尿所見 : RBC 1~4/HPF, WBC 1~4/HPF.



Fig. 1. Ultrasonography showed a well-defined large tumor consisting of cystic lesion.

エコー所見 : 右腎背側に low echoic lesion あり (Fig. 1).

初診時 CT : 腎機能障害があり、造影剤の投与を行わずに撮影した。右腎後方に ϕ 12 cm 大の境界明瞭で嚢胞状な低濃度の腫瘍性病変があり、右腎門部で分葉状であった (Fig. 2).

これらの所見から、大きな腎嚢胞と診断した。右腎は前腹壁直下まで偏位している一方で、左腎は委縮がみられた。下大静脈は圧排されており、腹水の貯留もあり、他に、横径 43 mm 大の腹部大動脈瘤が見られた (Fig. 2).

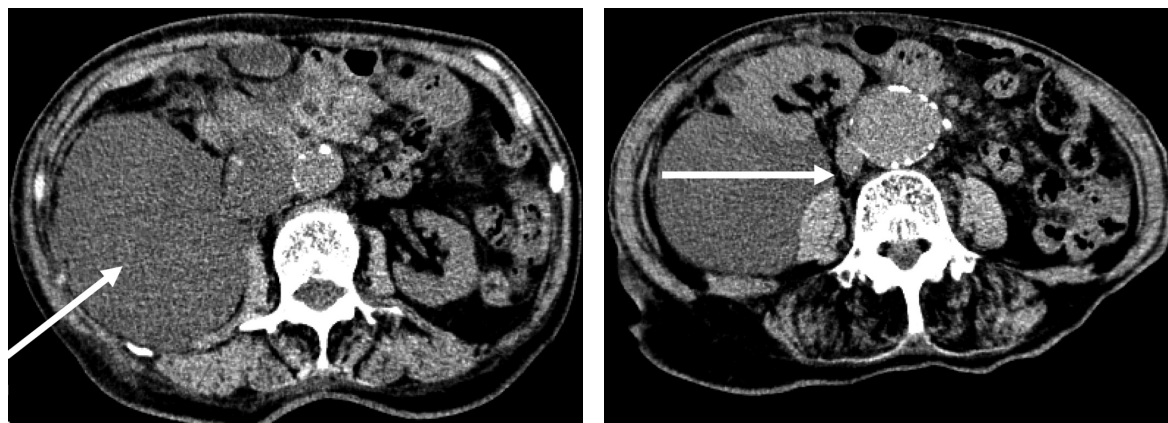


Fig. 2. CT scan showed a mass compressing the right kidney and inferior vena cava. The left arrows indicate the mass, and the right arrow indicate the inferior vena cava.

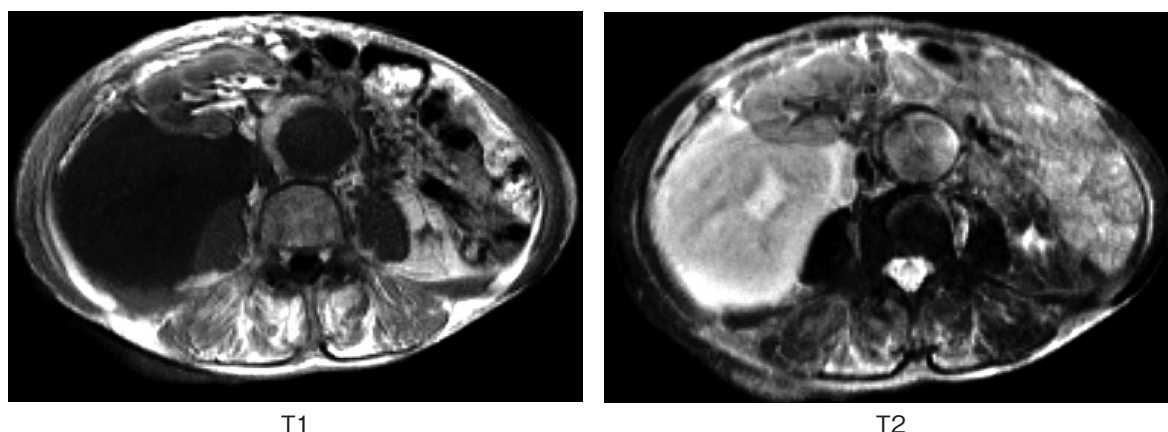


Fig. 3. MRI T1-weighted image showed a mass of low intensity in the right-sided retroperitoneum. T2-weighted image showed a mass of high intensity within septum-like low intensity area.

初診時 MRI : T1 強調画像では低信号で、T2 強調画像では高信号と低信号が混在する腫瘍性病変あり。腎嚢胞と考えると矛盾しない所見であった。右腎門部の血管は、腫瘍内にあるものの保たれていた。腎盂腎杯の拡張もみられなかった (Fig. 3)。

CT (5月20日) : 前回に比し増大傾向あり。境界は明瞭で、内部にわずかに高濃度な領域を認めた。明らかなリンパ節の腫大はみられず、腹水の貯留があった。

経過 1 : CT と MRI の所見で、大きな右腎嚢胞と考えたことと96歳と高齢であることもあり、まずは経過観察とした。しかし、右腹部の膨満感が徐々に強くなったため、2009年5月28日に、当科を再診した。再検したCTで右後腹膜腫瘍の増大あり、精査加療の目的で同日入院となった。96歳と高齢であるものの右腎腫瘍は増大傾向にあり、症状も増悪しているため、本人、家族に、①腫瘍の性質を確認するための、腫瘍穿刺、生検、②嚢胞であった場合に症状の軽減を図るために嚢胞液の吸引を行う旨、インフォームドコンセントを行い、6月1日に経皮的右腎腫瘍穿刺術を施行す

ることにした。

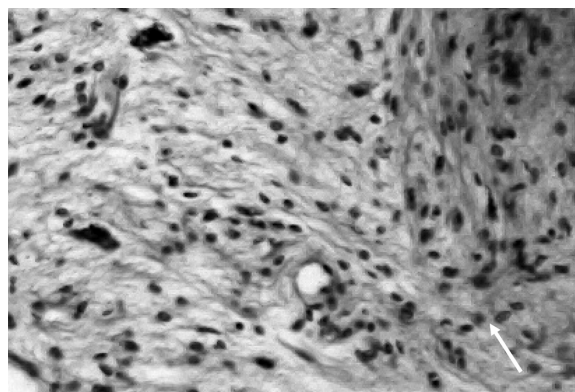
まず局所麻酔下に腎嚢胞と考えていた腫瘍を穿刺したが、内容物を吸引・排液することはできず、造影剤を注入することもできなかった。この所見から後腹膜腫瘍と判断し、針生検を行って終了した。

病理所見 : 紡錘形細胞が軽度の cellularity の増加を伴って増生しているが、特定の配列は認められず。壊死や mitosis は認められず。基質は繊細な繊維状であり、一部にやや太い膠原線維も認められた (Fig. 4)。

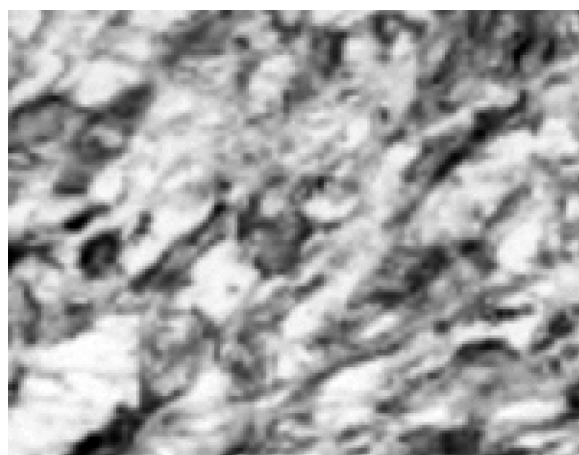
免疫染色 : Vimentin, CD34, desmin, Mic-2 は陽性で、MIB index は 1 % 程度であった。S100, α SMA, c-kit, AE1/3, p53, bcl-2 は陰性であり、desmin は陽性で bcl-2 が陰性であり、非典型的であるものの SFT と診断した (Fig. 4)。

経過 2 : 病理結果を受けて、外科的治療の可能性を検討するためには、周囲組織との関係を明らかにする必要がある。腎機能の障害があったが補液を十分に行いながら6月23日に造影 CT を施行した。

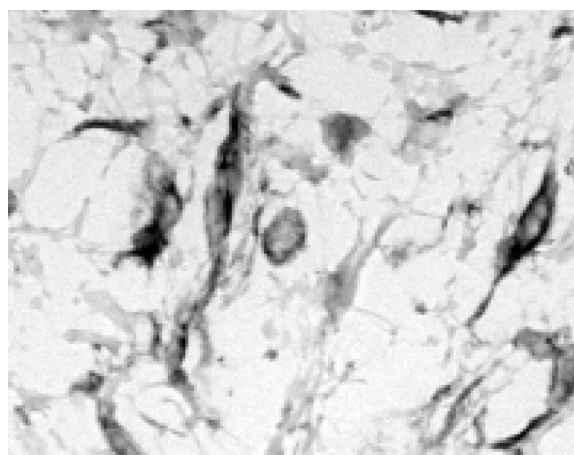
造影 CT (6月23日) : 腫瘍の内部に、造影効果を受ける成分と受けない成分が混在していた。大動脈分



a. HE



b. CD34



c. vimentin

Fig. 4. a : Spindle cells showed no nuclear atypia in a proliferation. Thick bundles of collagen were abundant between the spindle cells. The arrows indicate the "patternless pattern" (HE $\times 100$). b, c : In immunohistochemical study, the spindle cells were positively stained with CD34 anti body ($\times 400$) and vimentin antibody ($\times 400$).



Fig. 5. Contrast enhanced CT revealed the tumor with heterogeneous enhancement which compressed inferior vena cava. The red arrow indicates the inferior vena cava.

岐部直上に壁血栓を伴う横径 43 mm 大の腹部大動脈瘤があり、下大静脈は圧排されて腹部大動脈瘤に密着する形で偏位していた (Fig. 5)。

経過 3 : 生検による情報により、浸潤性・転移能は低いものの薬物療法も効果がない SFT であることが

分かった。これらをもとに本人、家族にインフォームドコンセントを行った。①治療方針としては外科的切除しかないこと、しかしながら、②症例は96歳と高齢であること、③造影 CT により腫瘍は大動脈瘤に密着して存在しており、完全切除を行う場合には侵襲が大きいと予想されること、④右腎を合わせて摘除する可能性もあり、その場合には腎不全が増悪する可能性が高いこと、⑤SFT の性質上、浸潤能、転移能は低いと考えられること、を本人、家族に説明したところ、外科的切除は希望されず、経過観察を行う方針となった。右腹部の膨満感は変動あるものの、明らかな増悪は認めず、7月2日に当科を退院した。その後、7月末頃から腹部膨満感が再び強くなったため、8月4日に当院内科に入院した。再入院後の CT では、腫瘍が増大し腹水も増加あり、さらに両側胸水の出現を認めたが、明らかな転移巣は見られなかった。現在は best supportive care を施行中である。

考 察

SFT は、その発生率が10万人あたり2.8人ときわめ

て稀な疾患である²⁾。Gold らの報告によると、その発生部位は胸腔内が68%と最も多く、次いで骨盤腔内が16%と続き、頭頸部は6%で、腹腔内が5%で、四肢が2%の順であった。しかしながら、後腹膜での発生は1%程度とさらに稀である³⁾。Takizawa らが2008年に、本邦で後腹膜に発生した SFT 41例をまとめて報告している⁴⁾。それによると、後腹膜発生の SFT の臨床的な特徴として、発症年齢は17~82歳(平均53.6歳)であるが、自験例はこれまでの報告例と比してもかなりの高齢であった。男女比は1:0.8で、症状としては無症状が38%で、腹部の張りが19.2%で、疼痛が15.4%であった。他に、排尿症状で見つかった症例が15.4%で、低血糖で見つかった症例も11.5%と報告されている。

画像所見では、CT では腫瘍と周囲の境界明瞭で腫瘍内部は不均一で時に分葉状を呈し、造影効果を示すものが2/3程度に見られる。MRI では、T1 強調画像で腫瘍は低信号で、T2 強調画像では壊死や嚢胞状変性を呈し、悪性化を示唆するものは高信号を呈する傾向があるとされる^{5,6)}。しかしながら、外科的治療の前に本症と診断することは容易ではない。

本症例では初期診断を腎嚢胞としたことに問題があり、慢性腎不全の高齢者であっても、後腹膜腫瘍などを念頭に置き積極的に造影 CT を早くに施行すべきであった。

治療法としては十分なマージンをとった外科的切除が第一選択とされ、切除標本の病理組織検査によって診断されることが一般的である。胸腔内発生例や前立腺発生例においては、自験例のように針生検によって診断されている症例もあり、針生検も有効な診断法の1つと考えられている^{7~10)}。

病理学的な特徴は patternless pattern と表現され、すなわち、①肥厚しケロイド様の膠原線維束、②細胞成分の豊富な部分と細胞成分の乏しい部分の混在、③血管成分が豊富で血管周皮腫類似の組織像がみられる。免疫染色では CD34・Bcl-2・vimentin が陽性で、cytokeratin・S100 protein・αSMA が陰性を示すことが多いとされる。

本症の予後は、良好であることが多い。しかしながら、再発あるいは転移する悪性例も10~15%あり、胸腔外 SFT では悪性例は9~18%と報告されている¹¹⁾。予後不良因子としては、①腫瘍径 10 cm 以上、②核異型の存在、③核分裂像が高倍率10視野あたり4個以上、④細胞密度の高い部位の存在、⑤壊死の存在、⑥CD34 陰性かつ p53 強陽性とされている²⁾。しかしながら、組織学的に良性に見えたものが生物学的に悪性であったり、その逆の症例もあつたりすることが指摘されており、外科的治療による resectability が最も重

要な因子と考えられている⁴⁾。

結 語

後腹膜に発生した solitary fibrous tumor の1例を経験した。自験例では腫瘍径が 10 cm 以上あり、増大傾向にあった。しかしながら、組織学的および免疫組織学的に悪性を示す所見は見られなかった。年齢や腫瘍の性質、存在部位、患者と家族の希望などを考慮し、外科的切除は施行しなかった。

本論文の要旨は、第351回日本泌尿器科学会新潟地方会において発表した。

文 献

- 1) Klemperer P and Rabin CB: Primary neoplasms of the pleura. a report of five case. Arch Pathol Lab Med **11**: 385-412, 1931
- 2) England DM, Hochholzer L, McCarthy ML, et al.: Localized benign and malignant fibrous tumor of the pleura. a clinicopathologic review. Am J Surg Pathol **13**: 640-658, 1989
- 3) Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, et al.: Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. Cancer **94**: 1057-1068, 2002
- 4) Takizawa I, Saito T, Kitamura Y, et al.: Primary solitary fibrous tumor in the retroperitoneum. Urol Oncol **26**: 254-259, 2008
- 5) Robinson LA: Solitary fibrous tumor of pleura. Cancer Control **13**: 264-269, 2006
- 6) 森 公介, 大拙祐治, 肥塚直美: 低血糖で発見された左胸腔内の insulin-like growth factor II 産生性 solitary fibrous tumor の1例. 日呼吸会誌 **37**: 834-840, 1999
- 7) Herawi M and Epstein JI: Solitary fibrous tumor on needle biopsy and transurethral resection of the prostate. a clinicopathologic study of 13 cases. Am J Surg Pathol **31**: 870-876, 2007
- 8) Weynand B, Noël H, Goncette L, et al.: Solitary fibrous tumor of the pleura. a report of five cases diagnosed by transthoracic cutting needle biopsy. Chest **112**: 1424-1428, 1997
- 9) Collard P and Weynand B: Confident diagnosis of solitary fibrous tumor of the pleura using cutting-needle biopsy. Chest **117**: 613-614, 2000
- 10) 貫井昭徳, 越智雅典, 鈴木一実, ほか: 後腹膜に発生した solitary fibrous tumor の1例. 泌尿紀要 **55**: 503-507, 2009
- 11) Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM and Flecher CD: Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic tumors. evidence of their comparability to intra-thoracic tumors. Am J Surg Pathol **22**: 1501-1511, 1998

(Received on December 11, 2009)

(Accepted on March 1, 2010)